

대망의 혈관 육종 1예

전북대학교 의과대학 외과학교실, ¹병리학교실

정연준 · 김재천 · 유희철 · 문우성¹

Primary Angiosarcoma of the Greater Omentum: A Case Report

Yeon Jun Jeong, M.D., Jae-Chun Kim, M.D., Hee Chul Yu, M.D. and Woo Sung Moon, M.D.¹

Primary angiosarcoma of the greater omentum is extremely rare. We present a case of angiosarcoma arising from the greater omentum in a 56-year-old-woman. She was admitted due to abdominal mass that had found 20 days prior. Abdominal CT scan showed an ill-defined lobulated, well enhanced mass in the right lower abdomen. An omentectomy including the tumor was performed. Histopathological examination showed the excised tumor to be an angiosarcoma. Immunohistochemical studies were strongly positive for vimentin, Factor VIII-related antigen, and CD34 staining, but were negative for CD68, S-100 protein, and cytokeratin staining. The clinical presentation, course and treatment of the patient are discussed. (J Korean Surg Soc 2001;61:344-346)

Key Words: Soft tissue sarcoma, Angiosarcoma, Greater omentum

중심 단어: 연부조직 육종, 혈관 육종, 대망

Departments of Surgery and ¹Pathology, Chonbuk National University School of Medicine, Jeonju, Korea

서 론

혈관 육종은 드문 종양으로 모든 연부조직 육종의 약 1~2% 정도이다.(1) 혈관 육종의 호발 부위는 피부, 간, 비장, 폐, 뼈, 심부 연부조직, 그리고 유방절제술 후 부위이다. 이외에 갑상선, 부신, 소장에서 드물게 보고되고 있

다.(2,3) 대망에 발생한 일차성 혈관 육종은 극히 드물다.(4-6) 문헌상 20예 정도 보고되었고 국내에서는 아직까지 보고된 바가 없다.

저자들은 복부 종괴가 주증상인 환자에서 대망의 혈관 육종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 56세 여자로서 20일 전 발견한 하복부의 종괴를 주소로 내원하였다. 과거력상 10년 전 고혈압으로 진단 받고, 간헐적인 약물 치료를 받고 있었다. 내원당시 이학적 소견상 우하복부에 압통이 있는 종괴가 촉지되었다. 말초혈액 검사상 혈색소는 10.3 g/ml, 백혈구 수는 7,800/mm³, 혈소판 수는 680,000/mm³이었고, 혈청 생화학 검사 소견은 정상이었다. 본원에서 시행한 단순 복부촬영 소견에서는 특이 소견은 보이지 않았으나 복부 및 골반 단층 촬영에서 하복부의 장간막 지방사이에 불규칙한 분엽상의 종괴가 관찰되었고, 이 종괴는 조영증강이 잘 되었으며 중앙 부위에는 조영되지 않는 부분이 관찰되었다. 종괴는 비교적 주위와의 경계가 명확하였으며 장과의 연결은 없었고, 자궁과는 거리가 상당히 떨어져 있었고 난소의 기원은 아닌 것으로 보였다(Fig. 1).

수술소견은 복강내에 복수 및 혈액은 고여 있지 않았고, 종괴는 위와 횡행결장 사이의 대망에 위치하였으며 불규칙한 경계를 갖고 있었고 낭종부분도 있었다(Fig. 2). 종괴는 대망과 함께 제거하였으며 대망에서 절제된 종괴는 11×8×8 cm 크기로 피막에 싸여 있지 않았으나, 주변 조직과는 잘 경계지워져 있었으며 분엽상을 띄고 있었으며 장액성 물질 및 갈색의 교질양 물질을 함유하는 직경 2.5 cm 크기 이하의 낭성 변화를 동반하고 있었고, 출혈 소견 및 점액과 유사한 부위도 관찰되었다.

조직학적 소견은 통통하고 큰 다양한 핵을 가지는 종양 세포가 서로 교통하는 혈관 안에서 증식하고 있는 소견을 보이며, 유사분열은 10개의 고배율(high power field)상 1~2개가 관찰되는 혈관육종에 합당한 소견이었다(Fig. 3). 면역조직화학염색상 Vimentin, F-VIII R-Ag과 CD34에 강한 양성이었으며 CD68, S-100 protein, cytokeratin에 음성소견

책임저자 : 김재천, 전주시 덕진구 금암동 634-18

☎ 561-712, 전북대학교병원 외과

Tel: 063-250-1578, Fax: 063-271-6197

접수일 : 2001년 5월 23일, 게재승인일 : 2001년 6월 7일



Fig. 1. Abdominal CT scan showing a large ill-defined lobulated mass with well enhancement and irregular central necrosis.

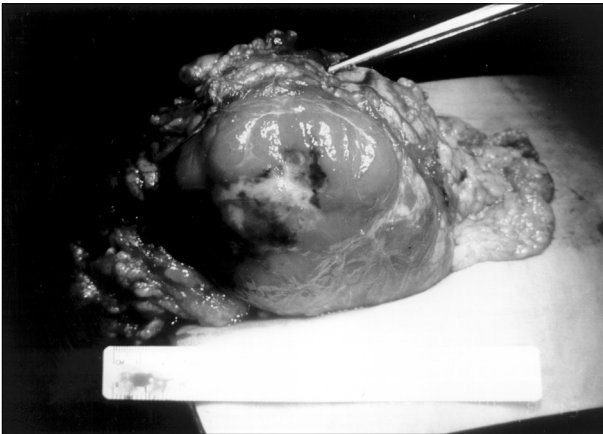


Fig. 2. In operative finding, huge tumor mass was originated from the greater omentum.

을 보였다.

환자는 수술 후 14일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였고 수술 후 보조요법은 시행하지 않았으며 수술 후 4년째로 건강할 상태이다.

고 찰

혈관 육종은 혈관이 기원인 악성 종양으로, 모든 나이에서 발생하고 신체의 어느 부위에서도 발생할 수 있다. 혈관 육종은 매우 드문 질환으로 대개 피부, 연부조직, 뼈, 유방에서 발생하고,(7) 드물기는 하지만 복강내에서는 간, 비장에서 발생한 보고가 있다.(2,8,9) Ransom과 Samson(10)은 문헌고찰에서 대망의 일차성 악성종양 75예를 보고하였고 이들 중 12예가 혈관육종 혹은 내피종이었다. 그러나 1963년 Stout 등(11)은 대망의 일차성종양에 관한 문헌고찰에서 이전에 보고된 증례의 조직학적 서술이 종양을 분류하기에 너무나 부족하다고 보고하였고 본인의 증례

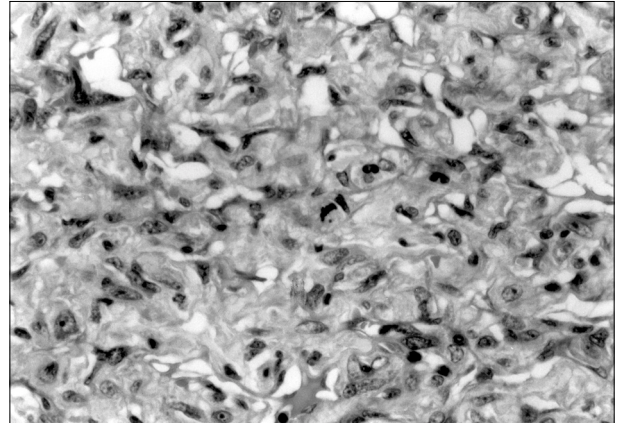


Fig. 3. Photomicrography showing freely anastomosing vascular channel lined by atypical endothelial cells (H&E, 200).

와 이전에 보고된 증례를 포함하여 대망의 원발성 고형종양을 총 24예 보고하였고 이 중 10예가 평활근 종양이었으며 혈관조직의 원발 종양은 단 4예로 이들 모두 혈관외 피종이었다. Stout 등(11)의 보고 이후 문헌고찰에서 대망에서 기인된 혈관육종 혹은 혈관 내피종은 7예를 확인하였다.(4-6,12-15)

혈관에서 발생하는 악성종양은 형태학적으로 다양하여 문헌보고에서도 혈관 육종(angiosarcoma), 혈관 내피종(hemangioendothelioma), 혈관 아세포종(hemangioblastoma), 임파관 내피종(lymphangioendothelioma), 임파관 육종(lymphangiosarcoma) 등 다양한 명칭으로 보고되었다.(16) Enzinger와 Weiss(7)는 혈관내피종의 명칭은 혈관에서 기인된 intermediate malignancy에 사용하는 것이 적합하다고 하였고 혈관 육종의 명칭은 혈관내피의 모든 악성종양에 사용되는 것이 적절하다는 주장도 있다.(17)

원인은 불분명하나, 몇 가지 소인이 보고되었는데, 사지의 만성 림프부종, 혈관 울혈, 염화비닐(vinyl chloride), 이산화토륨(thorium dioxide), 비소(arsenicals), 라듐(radium) 같은 암 유발효과가 있는 화학물질, 방사선조사 등이 있고, (5) 외상 및 이물질이 관련된 보고도 있다.(17)

내피세포에서 기인하는 악성종양의 임상증상 및 양상은 종양의 위치에 따라 다양하다고 한다.(17) 대망에서 발생한 악성종양의 임상증상은 주로 복위(abdominal circumference)의 증가와 종괴의 축지가 있고 때로는 복부동통, 복수 등이 보고되었으며,(11) 출혈에 의한 증상도 있을 수 있다.(6) 본 증례에서는 복부종괴가 주증상이었다. 복부 단층 촬영은 종양의 범위를 평가하고, 특성을 결정하는데 도움을 준다.(4) 육안적 소견은 부위와 상관없이 혈관이 발달되어 있고, 낭종성 혹은 해면상 소견을 보이며 경계가 불분명하고,(16) 중심부 괴사 및 출혈소견도 관찰된다.(8) 혈관육종의 현미경적 소견은 다양한데 일반적으로 이들 종양은 불규칙적인 내피세포의 응집에 의해 정렬된

모세혈관들의 문합으로 구성되어 있다.(16) 면역조직화학 염색이 혈관육종의 진단에 많은 도움을 주는데, 주로 FVIII-RA, UEA-I, Vimentin, CD34 등이 이용된다.(3) 감별 진단을 요하는 경우로는, 형태학적으로 주로 퇴화된 거대 세포 림프종(anaplastic large cell lymphoma), 흑색종, 미분화암이 있고, 또한 중피종(mesothelioma)과 상피양 육종(epithelioid sarcoma)이 있으며, 상피양 혈관내피종(epithelioid hemangioendothelioma), 방추세포 혈관내피종(spindle cell hemangioendothelioma), 카포시육종(Kaposi's sarcoma)이 있다.(17)

유일한 치료는 외과적인 절제로 종양이 클지라도 생명과 관련된 장기가 아니므로 대부분에서 제거가 가능하다.(11) 혈관 육종의 경우 환자수가 적고, 치료방침이 일정하지 않아서 방사선 보조요법 및 항암요법의 유용성에 대해 아직 평가하기는 어렵다.(18)

대망의 악성종양은 술 후 경과가 매우 나쁜 것으로 보고되어 있는데 이는 색전에 의한 전이보다도 복막전이의 빈도가 높기 때문이다.(11) 더군다나 많은 예의 혈관육종은 국소재발과 원격전이 빈도가 높고, 사망률이 높으며 생존기간이 짧은 high-grade 육종이다.(17)

결 론

대망에 발생한 일차성 혈관 육종은 극히 드문 질환으로 저자들은 복부종괴를 주증상으로 내원한 56세 여자 환자에서 대망의 혈관육종 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Rosenberg SA, Herman DJ, Laurence HB. Sarcomas of soft tissue. In: DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA, editors. Cancer: Principles and practice of oncology. Philadelphia: JB Lippincott; 1984. p.1243-91.
- 2) Chami TN, Ratner LE, Henneberry J, Smith DP, Hill G, Katz PO. Angiosarcoma of the Small intestine: A case report and literature review. Am J Gastroenterol 1994;89:797-800.
- 3) Ben-Izhak O, Auslander L, Rabinson S, Lichtig C, Sternberg

- A. Epithelioid angiosarcoma of the adrenal gland with cyto-keratin expression. Cancer 1992;69:1808-12.
- 4) Shih SL, Sheu JC, Chen BF, Ma YC. Malignant hemangioendothelioma presenting as omental masses in a child. J Pediatr Surg 1995;30:118-9.
- 5) Westenberg AH, Wiggers T, Henzen-Logmans SC, Verweij J, Meerwaldt JA, van Geel AN. Post-radiation angiosarcoma of the greater omentum. Eur J Surg Oncol 1989;15:175-8.
- 6) Kalisher L, Straatsma GW, Rosenberg BF, Vaitkenvicius VK. Primary malignant hemangioendothelioma of the greater omentum. A case report. Cancer 1968;22:1126-30.
- 7) Enzinger FM, Weiss SW. Angiosarcoma. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. Soft tissue tumors. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1988. p.641-2.
- 8) Ginsberg F, Slavin Jr JD, Spencer RP. Hepatic anngiosarcoma: Mimicking of angiosarcoma on three-phase technetium-99m red blood cell scintigraphy. J Nucl Med 1986;27:1861-3.
- 9) Smith VC, Eisenberg BL, McDonald EC. Primary splenic angiosarcoma. Case report and literature review. Cancer 1985; 55:1625-7.
- 10) Ransom HK, Samson PC. Malignant tumors of the greater omentum. Ann Surg 1934;100:523-35.
- 11) Stout AP, Hendry J, Purdie FJ. Primary solid tumors of the great omentum. Cancer 1963;16:231-43.
- 12) Sarrazin R, Maillet P. Recurring hemoperitoneum caused by hemangioendothelioma. Lyon Chir 1965;62:246-9.
- 13) Kamata T, Kanno H, Hirata K. A case of primary greater omentum tumor. Iryo 1971;25:263-6.
- 14) Karabanov GN. The observation of angiosarcoma of the greater omentum. Klin Khir 1998;5:47-51.
- 15) Ratan S, Bhatnagar V, Gupta SD, Mitra DK. Epithelioid hemangioendothelioma of the greater omentum. Report of a case. Surg Today 1999;29:919-21.
- 16) Chaudhuri T, Das Gupta TK. Pathology of soft tissue sarcoma. In: Das Gupta TK, Chaudhuri PK, editors. Tumors of the soft tissue. 2nd ed. Stamford: Appleton & Lange; 1998. p.167-70.
- 17) Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Angiosarcoma of soft tissue. A study of 80 cases. Am J Surg Pathol 1998;22:683-97.
- 18) Maddox JC, Evans HL. Angiosarcoma of skin and soft tissue: A study of forty-four cases. Cancer 1981;48:1907-21.